



Prise en charge du thorax en entonnoir

Rev Med Suisse 2013; 9: 1312-6

M. Gonzalez
J. Y. Perentes
E. Abdelnour
Y. Wang
H.-B. Ris
T. Krueger

Drs Michel Gonzalez,
Jean Yannis Perentes,
Etienne Abdelnour, Yabo Wang
et Thorsten Krueger
Pr Hans-Beat Ris
Service de chirurgie thoracique
CHUV, 1011 Lausanne
michel.gonzalez@chuv.ch
jean.perentes@chuv.ch
etienne.abdelnour@chuv.ch
yabo.wang@chuv.ch
hans-beat.ris@chuv.ch
thorsten.krueger@chuv.ch

Management of pectus excavatum

Congenital chest wall deformities are considered to be anomalies in chest wall growth related to excessive or insufficient growth (aplasia or dysplasia) of the osseous or cartilaginous structures or the rib cage. These deformities are associated in 95% to overgrowth leading into depression (pectus excavatum) or protuberance of the sternum (pectus carinatum). Pectus excavatum may lead to cardiopulmonary disorder or impact on patient's self-esteem. The management of pectus excavatum has evolved this last decade with minimal invasive repair.

Les déformations congénitales de la paroi thoracique sont liées à un problème lors de la croissance de la paroi thoracique en relation avec une croissance excessive ou insuffisante (dysplasie ou aplasie) des structures osseuses ou cartilagineuses de la cage thoracique. Ces déformations sont associées, dans 95% des cas, à une croissance excessive qui peut mener à une dépression (thorax en entonnoir) ou une protubérance du sternum (thorax en carène). Le thorax en entonnoir peut être à l'origine de symptômes cardio-respiratoires et de gênes esthétiques majeures. La prise en charge du thorax en entonnoir a évolué ces dernières années avec l'apparition de la technique mini-invasive.

INTRODUCTION

Les déformations congénitales de la paroi thoracique sont liées soit à une croissance excessive, soit insuffisante (dysplasie ou aplasie) des structures osseuses ou cartilagineuses de la cage thoracique. Ces déformations sont associées, dans 95% des cas, à une croissance excessive qui peut mener à une dépression (thorax en entonnoir) ou une protubérance du sternum (thorax en carène). Les aplasies ou dysplasies de la paroi thoracique (syndrome de Poland, de Jeune ou Jarcho-Levin) sont beaucoup plus rares et ne représentent que moins de 5% des déformations thoraciques. Le thorax en entonnoir (*pectus excavatum*), qui représente environ 90% des déformations thoraciques, consiste en une dépression variable de la paroi thoracique antérieure occasionnant une déviation postérieure du sternum et des côtes 3 à 7 ainsi que leurs cartilages costaux.^{1,2} Bien qu'il existe différentes hypothèses, la pathogenèse du thorax en entonnoir n'est pas encore clairement expliquée. En fonction de la sévérité, le thorax en entonnoir peut présenter des fonctions cardio-respiratoires abaissées; même si l'aspect esthétique est généralement au premier plan. Le traitement proposé est habituellement chirurgical. Ces dernières années, la mise en place d'une barre rétrosternale par abord minimal invasif (opération de Nuss) s'est largement répandue, avec ses avantages et ses inconvénients.

En fonction de la sévérité, le thorax en entonnoir peut présenter des fonctions cardio-respiratoires abaissées; même si l'aspect esthétique est généralement au premier plan. Le traitement proposé est habituellement chirurgical. Ces dernières années, la mise en place d'une barre rétrosternale par abord minimal invasif (opération de Nuss) s'est largement répandue, avec ses avantages et ses inconvénients.

SYMPTÔMES ET PATHOGENÈSE

Le thorax en entonnoir est la déformation de la paroi thoracique la plus fréquente. Il est caractérisé par un enfoncement de la paroi thoracique antérieure au niveau du tiers distal du sternum, associé à une courbure postérieure des cartilages costaux adjacents au niveau des côtes 3 à 7. Une asymétrie ou une rotation du sternum peuvent être fréquemment retrouvées. Il apparaît dans environ une naissance sur 400 avec une prédominance chez le garçon (ratio homme/femme: 5/1).¹⁻⁴ L'origine du thorax en entonnoir reste peu claire. Bien que 40% des patients aient un membre de la famille qui présente cette anomalie, aucun gène n'a pu être formellement identifié.⁵ Un déséquilibre dans la croissance du



sternum et des structures osseuses et cartilagineuses des côtes a été évoqué dans la pathogenèse. De plus, une anomalie intrinsèque du cartilage chondro-costal a été suggérée en raison de l'association du thorax en entonnoir avec des maladies du tissu conjonctif.^{1,2} En effet, environ 60% des patients avec un syndrome de Marfan et 15% avec une scoliose présentent un thorax en entonnoir.^{6,7}

Le thorax en entonnoir peut apparaître dès la naissance ou la petite enfance, mais est généralement reconnu durant la phase de croissance entre douze et quinze ans, avec une aggravation de la déformation progressive jusqu'à la maturité du squelette osseux. La plupart des patients vont présenter une aggravation progressive de la symptomatologie cardio-pulmonaire en raison de la rigidité progressive de la cage thoracique qui apparaît en fin de croissance (tableau 1).⁷

La gêne esthétique, occasionnée par la déformation, a longtemps été au premier plan des plaintes des patients. L'impact psychologique, au moment de la puberté, de la malformation thoracique, n'est pas négligeable et la souffrance psychologique est un élément important à prendre en compte dans la décision opératoire. En effet, le patient est grandement gêné lorsqu'il doit exhiber son thorax (école, piscine, plage), pouvant mener à des troubles psychologiques et de l'estime de soi. Par le passé, la plupart des investigateurs croyaient que les fonctions cardio-pulmonaires restaient normales, même en cas de déformation sévère, et pensaient que le cœur n'était que déplacé sur la gauche et pas comprimé.⁸⁻¹¹ Ces observations n'étaient basées que sur des mesures statiques de la fonction cardio-pulmonaire comme la capacité vitale, les volumes expiratoires, la pression cardiaque droite et le débit cardiaque. Néanmoins, il a été montré que le thorax en entonnoir a un impact négatif sur le remplissage du ventricule droit et le débit cardiaque si ces mesures sont effectuées lors d'un effort. La spirométrie a montré une diminution par rapport à la valeur prédite de la quantité d'oxygène qui peut être délivrée (VO₂ max) chez les patients avec un thorax en entonnoir. La correction du thorax en entonnoir a montré une amélioration du volume et du débit cardiaques à l'effort, approchant ceux des enfants normaux.^{9,12} D'autres symptômes peuvent être retrouvés en cas de thorax en entonnoir tels que des douleurs thoraciques, des infections respiratoires ou des palpitations. L'incidence des prolapsus mitraux est plus élevée que dans la population générale et se corrige dans 50% des cas après la chirurgie. De manière générale, la sévérité des symptômes n'est pas forcément liée à l'importance de la déformation.⁷

La répercussion de la compression cardiaque du thorax en entonnoir ainsi que l'amélioration psychologique sont

Tableau 1. Symptômes retrouvés en cas de thorax en entonnoir

1. Dyspnée/intolérance à l'effort
2. Perte d'endurance
3. Douleur thoracique
4. Fatigue
5. Palpitations (prolapsus mitral)
6. Tachycardie/arythmie (bloc de branche droit, Wolff-Parkinson-White)
7. Infections respiratoires
8. Vertiges

Tableau 2. Examens complémentaires nécessaires en vue d'une prise en charge d'un thorax en entonnoir

Examen radiologique (Rx/CT-scan)

- Index de Haller
- Compression cardiaque

ECG

- Troubles du rythme

Echocardiographie/IRM cardiaque

- Compression cardiaque
- Aorte (Syndrome de Marfan)

Fonctions pulmonaires

- Syndrome restrictif

Examen fonctionnel cardio-pulmonaire

- Mesure de la VO₂

certainement les raisons pour lesquelles les patients se sentent mieux après l'intervention, mangent mieux et ont une meilleure tolérance à l'effort.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Un patient présentant un thorax en entonnoir doit bénéficier d'un bilan pour évaluer l'impact de la déformation (tableau 2). Ce bilan ne doit pas inclure tous les examens fonctionnels possibles cardio-pulmonaires, mais seulement ceux qui seront nécessaires pour déterminer si le patient doit être référé au chirurgien en vue d'une éventuelle intervention.

Le CT-scan thoracique non injecté avec reconstruction en trois dimensions permet d'évaluer l'anatomie de la déformation, la rotation et la compression du cœur (figure 1). L'index de sévérité (index de Haller) peut également être calculé en mesurant le ratio entre le diamètre transverse et antéro-postérieur à l'endroit de la dépression la plus sévère. La population normale présente un index jusqu'à 2,5, alors que les thorax en entonnoir sont considérés comme sévères si le ratio est > 3,1.¹³

Un électrocardiogramme doit être pratiqué pour rechercher un éventuel trouble du rythme associé (bloc de branche droit, bloc AV 1^{er} degré ou un syndrome de Wolff Parkinson-White).⁷



Figure 1. CT-scan thoracique d'un patient présentant un thorax en entonnoir avec importante compression du ventricule droit



L'examen cardiologique a pour but de visualiser le degré de compression du sternum sur le cœur et notamment sur le ventricule droit et l'oreillette droite. En effet, la compression empêche le remplissage de ces structures lors de la diastole, ce qui peut provoquer une symptomatologie lors d'effort. De plus, l'imagerie cardiaque permet de documenter le prolapsus mitral ainsi que d'exclure une anomalie au niveau de la valve ou de la crosse aortique fréquemment retrouvée en cas de syndrome de Marfan. Traditionnellement, une échographie cardiaque transthoracique est suffisante car elle permet également de contrôler la correction de la compression en postopératoire. Certains centres pratiquent également l'IRM cardiaque qui donne une meilleure résolution, néanmoins l'examen ne peut être répété en postopératoire immédiat en raison du matériel métallique implanté. L'échographie transœsophagienne peropératoire est également un outil pour visualiser directement la disparition de la compression cardiaque. Une étude a montré une amélioration du remplissage diastolique du ventricule droit de 40% après correction, lors du contrôle peropératoire par échographie transœsophagienne.¹⁴

Les fonctions pulmonaires montrent généralement un syndrome restrictif et obstructif léger à modéré avec une diminution de la capacité vitale, la capacité pulmonaire totale et du VEMS à la spirométrie estimée à environ 85% de la valeur prédite. De manière intéressante, suite à la correction chirurgicale du thorax en entonnoir, on ne retrouve pas d'amélioration notable des fonctions pulmonaires. En effet, l'effet de la correction est réduit par la rigidité de la paroi induite par l'intervention chirurgicale.¹⁵

La spiroergométrie permettant d'examiner la quantité d'oxygène délivrée au tissu lors d'un exercice n'est pas pratiquée de routine. Celle-ci peut montrer une VO_2 /min abaissée chez les patients symptomatiques avec un thorax en entonnoir.⁷

PRISE EN CHARGE

Les médecins de premier recours doivent avoir une bonne compréhension de la maladie et de l'importance de la déformation afin de pouvoir référer le patient à un centre spécialisé en vue d'une correction chirurgicale. L'intervention doit être proposée normalement vers la fin de l'adolescence, entre seize et dix-neuf ans. En effet, une correction effectuée lors de la fin de la croissance permet de diminuer les risques de récurrence car la croissance osseuse est presque achevée. Si l'intervention est pratiquée chez un patient trop jeune, la persistance de la croissance suite à la correction chirurgicale peut entraîner une déformation secondaire ou une récurrence du thorax en entonnoir. De plus, la résection trop précoce des cartilages peut induire un trouble de développement de la cage thoracique. La correction chez l'adulte peut également être proposée, mais le type d'intervention réalisée dépendra de la plasticité résiduelle de la paroi thoracique.¹⁶⁻¹⁹ Un avis chirurgical doit être proposé au patient en cas de symptômes énumérés dans le **tableau 3**. Avant toute correction chirurgicale, un accord doit obligatoirement être effectué par le chirurgien responsable auprès de la caisse maladie pour la prise en charge des frais d'hospitalisation.

Tableau 3. Indications opératoires en cas de thorax en entonnoir

1. Symptomatique
2. Progression de la déformation
3. Mouvement paradoxal de la paroi thoracique lors de l'inspiration profonde
4. Index de Haller > 3,1
5. Compression cardiaque ou déplacement
6. Compression pulmonaire
7. Fonctions pulmonaires anormales avec signes de restriction
8. Prolapsus de la valve mitrale
9. Pathologie cardiaque secondaire à la compression du cœur
10. Image corporelle
11. Echec d'une précédente réparation
12. Tests cardio-pulmonaires anormaux

Il existe actuellement deux approches chirurgicales: la voie ouverte (opération de Ravitch modifiée) et la voie minimale invasive (opération de Nuss).

L'opération ouverte (sterno-chondroplastie) que nous pratiquons est une modification de l'intervention de Ravitch, décrite il y a plus de 50 ans.^{4,10} Celle-ci nécessite une incision sous-mammaire d'environ 20 cm. Un détachement de l'insertion sternale du muscle grand pectoral est réalisé afin d'exposer le sternum et les cartilages costaux (3 à 7). Une résection sous-périchondrale du cartilage costal (côtes 3 à 7), associée à une section transverse du sternum, permet de remodeler la partie antérieure du thorax. Une barre trans-sternale est par la suite fixée sur la face antérieure des côtes. Celle-ci est retirée dans un deuxième temps à six mois de l'intervention après complètes cicatrisation et stabilisation. Cette intervention est actuellement proposée aux patients présentant une déformation asymétrique du sternum, en cas de combinaison de thorax en entonnoir avec un thorax en carène ou chez le patient adulte avec une importante rigidité de la paroi thoracique empêchant l'abord minimal invasif. Les résultats aux niveaux fonctionnel et esthétique sont excellents. Le taux de complications est d'environ 15% (infection de plaie, épanchement pleural, pneumothorax) et la récurrence exceptionnelle (1%). Les désavantages par rapport à l'opération minimale invasive sont la longueur de l'incision et la durée opératoire plus longue.^{18,20}

La technique minimale invasive a été décrite par Nuss en 1988 initialement chez l'enfant.²¹ La technique chirurgicale et les indications ont progressivement évolué. Cette intervention est actuellement proposée en cas d'enfoncement modéré et symétrique chez l'adolescent en fin de croissance et même chez l'adulte si l'élasticité de la paroi thoracique reste conservée (**figure 2**). Le test de l'autocorrection (correction de la déformation thoracique en exerçant une épreuve de Valsalva) permet de juger de l'élasticité résiduelle de la paroi thoracique et déterminer si le patient peut bénéficier de cette approche. L'intervention consiste à placer par deux courtes incisions latérales de 3 cm une barre concave en position rétrosternale à travers la paroi thoracique, puis de pratiquer une rotation de la barre en position convexe pour relever le sternum. Les extrémités de la barre sont fixées à la face antérieure des côtes pour diminuer le risque de migration secondaire de la barre (**figure 3**). Il n'est ainsi pas nécessaire de réséquer des carti-



Figure 2. Patient présentant un thorax en entonnoir symétrique qui a bénéficié d'une correction du thorax en entonnoir par un abord selon Nuss

lages ou de pratiquer une ostéotomie sternale. Le patient doit impérativement bénéficier dans les cinq premiers jours d'une antalgie par péridurale en raison des douleurs postopératoires importantes. L'antalgie est par la suite maintenue pour une durée d'environ un mois. La barre est maintenue en place trois ans avec différentes précautions d'usage (interdiction de sport de contact à risque). Dans un premier temps, les chirurgiens ont montré une réticence pour l'introduction de la technique en raison de complications peropératoires graves, survenues lors de la mise en place de la barre en rétrosternale, avec des cas décrits de perforations cardiaques ou pulmonaires. Actuellement, la mise en place de la barre est effectuée sous contrôle visuel direct par thoracoscopie, minimisant le risque de lésions d'organes. Les autres complications rapportées sont les infections de plaie, les pneumothorax, les déplacements de la barre, les allergies liées à la barre et la correction excessive. Les résultats esthétiques sont excellents, avec des degrés de satisfaction de > 90% selon les séries.²²

Les résultats au niveau fonctionnel après correction chirurgicale montrent que l'on ne retrouve pas d'amélioration notable des fonctions pulmonaires. En postopératoire immédiat, la spirométrie montre une capacité et une VEMS légèrement abaissées.¹¹ En effet, l'effet de la correction est réduit par la rigidité de la paroi induite par l'intervention

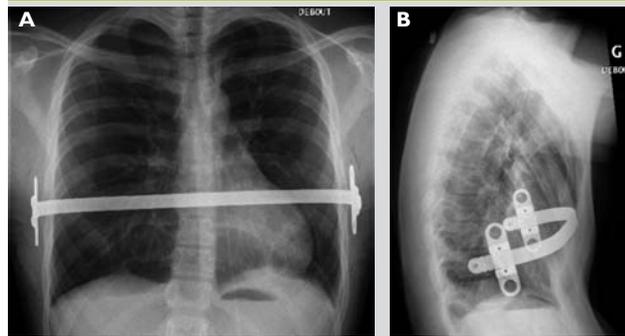


Figure 3. Radiographies postopératoires après correction du thorax en entonnoir selon Nuss (A, B)

La barre est positionnée et stabilisée sur les côtes latéralement et refoule antérieurement le sternum.

chirurgicale. Néanmoins, certaines séries ont montré une discrète amélioration des fonctions pulmonaires à distance, notamment après retrait de la barre de Nuss.²³

Du point de vue cardiaque, les patients montrent une amélioration discrète mais significative du débit cardiaque et de la fraction d'éjection à trois mois, effet qui perdure même à distance de l'intervention.¹²

Une méta-analyse récente comparant les deux techniques n'a pas montré de différences significatives dans le taux de complications postopératoires, la satisfaction du patient, la durée d'hospitalisation et la reprise de l'activité. Néanmoins, les patients opérés selon la technique de Nuss présentaient un taux de récurrences et de migrations de la barre augmenté.¹⁵

CONCLUSIONS

La philosophie de la prise en charge du *pectus excavatum* est en train d'évoluer. Les effets cardio-pulmonaires peuvent être significatifs et s'aggravent avec l'âge. L'aspect esthétique n'est plus le seul argument en vue d'une correction. La chirurgie peut être proposée de manière sûre avec une morbidité faible et une durée d'hospitalisation courte. Différentes options peuvent être proposées en tenant compte de l'âge, de l'importance de la déformation et doivent être discutées avec un spécialiste. ■

Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Implications pratiques

- > Le thorax en entonnoir peut être à l'origine de troubles respiratoires et cardiaques qui peuvent s'aggraver lors de la croissance à l'adolescence
- > Un bilan radiologique et fonctionnel de la déformation doit être réalisé avant une correction chirurgicale
- > Le patient doit être référé à un centre spécialisé pour déterminer quelle technique chirurgicale proposer en fonction de son âge et du degré de déformation



Bibliographie

- 1 Feng J, Hu T, Liu W, et al. The biomechanical, morphologic, and histochemical properties of the costal cartilages in children with pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2001;36:1770-6.
- 2 ** Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thor Cardiovasc Surg* 2009;21:44-57.
- 3 Fonkalsrud EW. Management of pectus chest deformities in female patients. *Am J Surg* 2004;187:192-7.
- 4 Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. *Curr Probl Surg* 1996;33:469-542.
- 5 Wu S, Sun X, Zhu W, et al. Evidence for GAL3ST4 mutation as the potential cause of pectus excavatum. *Cell Res* 2012;22:1712-5.
- 6 Wang Y, Chen G, Xie L, et al. Mechanical factors play an important role in pectus excavatum with thoracic scoliosis. *J Cardiothor Surg* 2012;7:118.
- 7 ** Jaroszewski D, Notrica D, McMahon L, Steidley DE, Deschamps C. Current management of pectus excavatum: A review and update of therapy and treatment recommendations. *J Am Board Fam Med* 2010;23:230-9.
- 8 Haller JA, Loughlin GM. Cardiorespiratory function is significantly improved following corrective surgery for severe pectus excavatum. Proposed treatment guidelines. *J Cardiovasc Surg* 2000;41:125-30.
- 9 * Malek MH, Fonkalsrud EW. Cardiorespiratory outcome after corrective surgery for pectus excavatum: A case study. *Med Sci Sports Exerc* 2004;36:183-90.
- 10 Ravitch MM. Pectus excavatum and heart failure. *Surgery* 1951;30:178-94.
- 11 Tang M, Nielsen HH, Lesbo M, et al. Improved cardiopulmonary exercise function after modified Nuss operation for pectus excavatum. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:1063-7.
- 12 Malek MH, Berger DE, Housh TJ, et al. Cardiovascular function following surgical repair of pectus excavatum: A metaanalysis. *Chest* 2006;130:506-16.
- 13 Haller JA, Kramer SS, Lietman SA. Use of CT scans in selection of patients for pectus excavatum surgery: A preliminary report. *J Pediatr Surg* 1987;22:904-6.
- 14 * Krueger T, Chassot PG, Christodoulou M, et al. Cardiac function assessed by transesophageal echocardiography during pectus excavatum repair. *Ann Thorac Surg* 2010;89:240-3.
- 15 Malek MH, Berger DE, Marelich WD, et al. Pulmonary function following surgical repair of pectus excavatum: A meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30:637-43.
- 16 Haller JA. History of the operative management of pectus deformities. *Chest Surg Clin North Am* 2000;10:227-35.
- 17 Kim do H, Hwang JJ, Lee MK, Lee DY, Paik HC. Analysis of the Nuss procedure for pectus excavatum in different age groups. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1073-7.
- 18 * Jaroszewski DE, Fonkalsrud EW. Repair of pectus chest deformities in 320 adult patients: 21 year experience. *Ann Thorac Surg* 2007;84:429-33.
- 19 Pilegaard HK, Licht PB. Routine use of minimally invasive surgery for pectus excavatum in adults. *Ann Thor Surg* 2008;86:952-6.
- 20 Haller JA. Complications of surgery for pectus excavatum. *Chest Surg Clin North Am* 2000;10:415-26.
- 21 Nuss D, Kelly RE, Croitoru DP, Katz ME. A 10-year review of a minimally invasive technique for the correction of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 1998;33:545-52.
- 22 Pilegaard HK, Licht PB. Early results following the Nuss operation for pectus excavatum – a single-institution experience of 383 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008;7:54-7.
- 23 * Jayaramakrishnan K, Wotton R, Bradley A, Naidu B. Does repair of pectus excavatum improve cardiopulmonary function? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013;16:865-70.

* à lire

** à lire absolument